



**University of
Zurich**^{UZH}

**Zurich Open Repository and
Archive**

University of Zurich
University Library
Strickhofstrasse 39
CH-8057 Zurich
www.zora.uzh.ch

Year: 2014

Kutane Vaskulitis – Übersicht für die Praxis

Nobbe, S

Other titles: Vasculite cutanée – Aperçu de la pratique

Posted at the Zurich Open Repository and Archive, University of Zurich

ZORA URL: <https://doi.org/10.5167/uzh-108911>

Journal Article

Published Version

Originally published at:

Nobbe, S (2014). Kutane Vaskulitis – Übersicht für die Praxis. *Dermatologie Praxis*, 24(4):12-17.

Vaskulitiden Vasculites

Kutane Vaskulitis – Übersicht für die Praxis

Vasculite cutanée – Aperçu de la pratique

Stephan Nobbe, Frauenfeld/Zürich

Die Vaskulitiden sind eine sehr heterogene Gruppe von Erkrankungen, welche in allen Altersgruppen auftreten können. Im Prinzip handelt es sich um Entzündungsvorgänge in den Gefässwänden mit nachfolgender Gewebeschädigung. Die klinische Bandbreite ist gross und reicht von der wenig symptomatischen, selbstlimitierenden und auf die Haut beschränkten Vaskulitis bis hin zur lebensbedrohlichen Systemvaskulitis.

Les vasculites sont un groupe très hétérogène de maladies qui peuvent survenir dans toutes les tranches d'âge. En principe il s'agit de processus inflammatoires dans les parois des vaisseaux avec lésion tissulaire subséquente. Les manifestations cliniques sont très diverses et vont de la vasculite peu symptomatique auto-limitée et restreinte à la peau jusqu'à la vasculite systémique mettant en jeu le pronostic vital.

■ Der folgende Übersichtsartikel beschreibt die kutanen Vaskulitiden. Klassifikation, Pathogenese, klinisches Erscheinungsbild, Diagnostik und Therapie stehen im Fokus.

Klassifikation der Vaskulitiden

Eine allgemeingültige, umfassende und übersichtliche Einteilung der Vaskulitiden existiert leider nicht. Im Gegenteil, verschiedene Klassifikationssysteme und nicht immer einheitlich verwendete Nomenklaturen erschweren es dem Kliniker, die Übersicht zu behalten. Beispielsweise wird der beschreibende Begriff «leukozytoklastische Vaskulitis» häufig synonym für eine milde kutane Vaskulitis verwendet, obwohl der histologische Befund der leukozytoklastischen Vaskulitis bei verschiedenen Vaskulistypen inkl. den ANCA-assoziierten Systemvaskulitiden vorliegen kann.

Im klinischen Alltag am gebräuchlichsten ist die Einteilung nach der Grösse der hauptsächlich betroffenen Gefässe (Klassifikation und Nomenklatur gemäss Chapell Hill Consensus Conference 1992 und Revision 2012).

Unterschieden werden kleine, mittelgrosse und grosse Gefässe. Bei kleinen Gefässen handelt es sich um Arteriolen, Kapillaren und post-kapilläre Venolen. In der Haut sind diese Gefässe in der oberen und mittleren Dermis anzutreffen. Zu den mittelgrossen Gefässen gehören die kleinen Arterien und Venen in der tiefen Dermis und Subkutis. Grosse Gefässe sind per Definition grössere Arterien und Venen, welchen ein anatomischer Name zugeordnet ist. Eine ausführliche Zusammenstellung verschiedener Vaskulitiden inkl. ihrer Subtypen und Sonderformen zeigt **Tabelle 1**.

Bei den Vaskulitiden mit kutaner Manifestation handelt es sich überwiegend um Kleingefässvaskulitiden, um Vaskulitiden der mittelgrossen Gefässe oder um eine Kombination von beiden. Die Immunkomplexvaskulitis mit perivaskulären IgG/IgM-Ablagerungen (synonym Hypersensitivitätsvaskulitis, kutane leukozytoklastische Vaskulitis im engeren Sinn) aus der Gruppe der kutanen Kleingefässvaskulitiden ist die mit Abstand am häufigsten vorkommende Vaskulitisform und bleibt meist auf die Haut beschränkt.

Ursachen und Pathogenese

Ein zentraler Pathomechanismus vieler Vaskulitiden und speziell der Immunkomplexvaskulitiden ist die

Bildung von Immunkomplexen (Antigen-Antikörper-Komplement-Komplexe). Die Immunkomplexe lagern sich hauptsächlich in den post-kapillären Venolen ab und lösen über Komplementaktivierung und über Mastzellen eine Entzündungsreaktion in den Gefässwänden und der unmittelbaren Umgebung aus. Einwandernde neutrophile Granulozyten setzen Proteasen und Sauerstoffradikale frei und schädigen das Gewebe zusätzlich. Die neutrophilen Granulozyten zerfallen in der Folge und hinterlassen Kerntrümmer (Leukozytoklasie). Selten kann eine Vaskulitis auch ohne das Vorliegen von Immunkomplexen hervorgerufen werden. Beispiele hierfür sind Bakteriämien oder auch Anti-Neutrophilen-Zytoplasma-Antikörper (ANCA), welche zu einer direkten Stimulation der neutrophilen Granulozyten führen und so die Gefässschädigung verursachen (sog. pauci-immune Vaskulitiden).

Die Liste von potenziellen Vaskulitis-Ursachen (Antigene) ist lang. Sowohl exogene Antigene wie Medikamente oder Infektionserreger als auch endogene Antigene, im Rahmen von autoimmunen und neoplastischen Erkrankungen, sind bekannt und können bei etwa der Hälfte der Vaskulitiden als Ursache detektiert werden.

Klinische Präsentation

Die Grösse des betroffenen Gefässkalibers bestimmt das klinische Bild der Vaskulitis an der Haut und den anderen Organsystemen. Der gleichzeitige Befall mehrerer Gefässgrössen ist nicht selten, was das grosse klinische Spektrum erklärt.

Als typische Klinik findet sich bei der Immunkomplexvaskulitis eine an den Unterschenkeln beginnende und nach proximal aufsteigende, palpable, nicht wegdrückbare Purpura. Die Hautveränderungen nehmen gegen distal an Intensität zu, dies aufgrund des hydrostatischen Drucks in den Gefässen. Zu Beginn der Erkrankung können die Befunde makulär oder urtikariell und teilweise noch wegdrückbar sein. Im Vollbild können hämorrhagische Papeln, Blasen und Nekrosen auftreten. Das klinische Bild verändert sich mit zunehmender Grösse des befallenen Gefässkalibers von kleinfleckigen und petechialen Makulae über palpable Purpura bis hin zu subkutanen Knoten und Ulzerationen.

Die vaskulitischen Papeln bereiten oft keine Beschwerden, gelegentlich besteht ein leichtes Brennen oder Jucken. Vaskulitische Nekrosen und Ulzerationen sind hingegen sehr schmerzhaft. Als systemische Begleitmanifestationen bei kutanen Vaskulitiden sind Allgemeinsymptome wie Fieber oder Arthralgien möglich.

Beispiele für andere kutane Manifestationen bei Vaskulitiden sind Urtikaria, Angioödem, multifforme Erytheme, Livedo racemosa, Raynaud-Syndrom oder eine periphere Gangrän. **Abbildungen 1–4** zeigen verschiedene klinische Präsentationen von Vaskulitiden.

Tabelle 2 gibt eine orientierende Übersicht über kutane Leitsymptome ausgewählter Vaskulitiden.

Diagnostische Schritte

Bei der Abklärung und Therapie einer Vaskulitis sollte sich der behandelnde Arzt immer die Frage

Tab. 1: Klassifikation der Vaskulitiden nach Grösse des betroffenen Gefässes

Vaskulitiden kleiner Gefässe (kutane Kleingefässvaskulitiden) <ul style="list-style-type: none"> – Immunkomplex-Vaskulitis (mit oder ohne IgG/IgM-Ablagerungen) (Synonyme: Hypersensitivitätsvaskulitis, kutane leukozytoklastische Vaskulitis (LcV), IgA-negative Immunkomplexvaskulitis) <ul style="list-style-type: none"> • Primäre (idiopathische) Immunkomplex-Vaskulitis • Sekundäre Immunkomplex-Vaskulitis (medikamentös, infektiös, paraneoplastisch, im Rahmen von Kollagenosen) – IgA-Immunkomplex-Vaskulitis <ul style="list-style-type: none"> • Purpura Schönlein Henoch des Erwachsenenalters • Purpura Schönlein Henoch des Kindesalters • Akutes hämorrhagisches Ödem des Kindesalters – Urtikariavaskulitis <ul style="list-style-type: none"> • Normokomplementämische Urtikariavaskulitis • Hypokomplementämische Urtikariavaskulitis – Erythema elevatum diutinum – Granuloma faciale (Erythema elevatum diutinum des Gesichts)
Vaskulitiden kleiner und mittelgrosser Gefässe <ul style="list-style-type: none"> – ANCA-assoziierte Vaskulitiden <ul style="list-style-type: none"> • Mikroskopische Polyangiitis • Granulomatose mit Polyangiitis (Morbus Wegener) • Eosinophile Granulomatose mit Polyangiitis (Churg-Strauss-Syndrom) • Medikamenteninduzierte ANCA-assoziierte Vaskulitis – Kryoglobulinvaskulitis – Sekundäre kutane Vaskulitiden (medikamentös, infektiös, paraneoplastisch, im Rahmen von Kollagenosen) <ul style="list-style-type: none"> • Rheumatoide Vaskulitis • Lupus Vaskulitis • Noduläre Vaskulitis/ Erythema induratum Bazin
Vaskulitiden mittelgrosser Gefässe <ul style="list-style-type: none"> – Panarteriitis nodosa <ul style="list-style-type: none"> • Klassische (systemische) Panarteriitis nodosa • Kutane Panarteriitis nodosa – Kawasaki-Syndrom – Morbus Adamantiades-Behçet (Befall jedes Gefässkalibers möglich)
Vaskulitiden grosser Gefässe <ul style="list-style-type: none"> – Takayasu Arteritis – Riesenzellerarteritis (Horton Arteritis)

Basierend auf der 2012 revidierten CHCC-Klassifikation mit Erweiterung der Gruppe der Immunkomplexvaskulitiden inkl. deren Sonderformen

stellen, ob es sich um eine isoliert kutane Vaskulitis oder um eine Systemvaskulitis mit kutaner Beteiligung handelt, und entsprechend sein diagnostisches und therapeutisches Prozedere anpassen.

Ziele der Diagnostik sind:

1. Die Sicherung der Diagnose und Klassifikation der Vaskulitis
2. Ausschluss wichtiger Differenzialdiagnosen (Vaskulitis-Imitatoren wie Infektionskrankheiten, emboli-

Tab. 2: Kutane Leitsymptome und typische Merkmale/Assoziation ausgewählter Vaskulitiden (Häufigkeit des Hautbefalls in %)

Immunkomplexvaskulitis (IgA-negative Immunkomplexvaskulitis) (100%) Palpable Purpura; hämorrhagische Maculae, seltener hämorrhagische Blasen, Nekrosen und Hautulzerationen
IgA-Immunkomplexvaskulitis (Purpura Schönlein Henoch) (100%) Klinik analog Immunkomplexvaskulitis; neben Extremitäten auch Befall von Glutealregion und Kopfbereich typisch; bei Erwachsenen häufig Hautnekrosen – Merkmale/Assoziation: Gelenk-, Nieren- und gastrointestinale Beteiligung; schwerwiegende Organkomplikationen hauptsächlich im Erwachsenenalter; vorausgehende Infektion oberer Atemwege häufig; gelegentlich Nachweis β -hämolsierende Streptokokken im Rachenabstrich
Urtikariavaskulitis (100%) > 24h bestehende, teilweise schmerzhaft, teilweise anuläre Urticae; Angioödem – Merkmale/Assoziation: bei hypokomplementämischer Urtikariavaskulitis Entwicklung eines SLE in ca. 1/3 der Fälle
Akutes hämorrhagisches Ödem des Kindesalters (100%) Kokardenförmige oder anuläre, teils hämorrhagische Plaques; ausgeprägte lokale Ödeme; insbesondere Extremitäten und Gesicht betroffen – Merkmale/Assoziation: Vaskulitis des Säuglings- und Kleinkindesalter; respiratorischer Infekt als potenzieller Auslöser
Erythema elevatum diutinum (100%) Symmetrische, livid rötlich-bräunliche polsterartige Papeln oder Plaques über den Gelenkstreckseiten. – Merkmale/Assoziation: potenziell zugrunde liegende Paraproteinämie (IgA > IgG)
Kryoglobulinvaskulitis (100%) Klinik analog Immunkomplexvaskulitis, Nekrosen und Ulzerationen aber häufiger; begleitend Livedo racemosa und Akrozyanose möglich; Symptome treten bei Abkühlung und insbesondere an den Akren auf – Merkmale/Assoziation: Vaskulitis bei Kryoglobulinämie Typ II/III; häufig zugrunde liegende Hepatitis C-Infektion, seltener auch bei HIV, Kollagenosen, lymphoproliferativen Erkrankungen
Mikroskopische Polyangiitis (40%) Klinik analog Immunkomplexvaskulitis; selten Ulzerationen; subunguale Kapillarblutungen – Merkmale/Assoziation: begleitende nekrotisierende Glomerulonephritis und pulmonale Kapillaritis typisch; Nachweis von pANCA häufig
Granulomatose mit Polyangiitis (Morbus Wegener) (40%) Mund- und Nasenschleimhautulzerationen; palpable Purpura; subkutane Knoten; Ulzera – Merkmale/Assoziation: Befall von oberen Luftwegen, Lunge und Niere typisch; Nachweis von cANCA häufig
Eosinophile Granulomatose mit Polyangiitis (Churg-Strauss-Syndrom) (50%) Palpable Purpura; papulonekrotische Läsionen an Kopf und Extremitäten, insbesondere über Ellenbogen; subkutane Knoten; Livedo racemosa; multifforme Erytheme – Merkmale/Assoziation: allergische Rhinitis; Asthma bronchiale; Bluteosinophilie; Befall von Lunge, peripherem Nervensystem und Herz typisch; pANCA in ca. 50% der Fälle
Panarteriitis nodosa (50%)/kutane PAN (100%) Livedo racemosa; subkutane Knoten, die ulzerieren können; periphere Gangrän; Raynaud-Syndrom – Merkmale/Assoziation: multiple Organsysteme betroffen; Mononeuritis multiplex häufig; potenziell zugrunde liegende Hepatitis B/C-Infektion

sche Erkrankungen, Vaskulopathien oder Gerinnungsstörungen)

- Suche von potenziellen Vaskulitis-Auslösern
- Identifizieren von betroffenen Organsystemen und Komplikationen.

Das Erreichen dieser Ziele setzt ein Kennen der Vaskulitistypen, ihrer klinischen Eigenheiten, möglicher Auslöser und der entsprechenden Organbeteiligung voraus. Auch wenn es sich in vielen Fällen um das Vorliegen einer auf die Haut beschränkten, selbstlimitierenden Kleingefäßvaskulitis handelt und bei etwa der Hälfte der Fälle ein Auslöser nicht identifiziert werden kann, lohnt es sich, die einzelnen diagnostischen Punkte durchzugehen, um schwerwiegendere Vaskulitisformen frühzeitig zu erkennen.

Anamnese und klinische Untersuchung stehen am Anfang einer jeden Vaskulitisabklärung. Um sämtlichen Zielen der Vaskulitisiagnostik gerecht zu werden, fällt die Anzahl der empfohlenen Abklärungen relativ hoch aus (**Tab. 3**). Mittels Hautbiopsie wird die klinische Verdachtsdiagnose bestätigt. Biopsiert wird eine möglichst frische, nicht nekrotische Hautläsion. Um auch tiefere, in der Subkutis liegende Gefäße zu erreichen, empfiehlt sich die Entnahme einer Spindelbiopsie. Ein Teil des Exzissats (längs geteilte Spindel) kann für die direkte Immunfluoreszenz (DIF) verwendet werden. Histologisch charakteristisch bei vielen Kleingefäßvaskulitiden sind ein perivaskuläres Entzündungsinfiltrat mit neutrophilen und eosinophilen Granulozyten, zerfallende neutrophile Granulozy-



Fotos: Nobbe

Abb. 1: Kutane Immunkomplexvaskulitis (IgA-negativ): 58-jähriger Patient, keine klare Ursache eruierbar, Vaskulitis auf die Haut beschränkt, spontane Abheilung innert weniger Wochen



Abb. 2: IgA-Immunkomplexvaskulitis (Purpura Schönlein Henoch): 71-jähriger Patient, kutane und renale Vaskulitis-Beteiligung, aus den palpablen Purpura entwickelten sich innert weniger Tagen ausgedehnte kutane Nekrosen, systemische Steroide über vier Wochen, Abheilung der Nekrosen/ Ulzerationen nach fünf Monaten lokaler Wundtherapie/Kompressionsbehandlung.

ten mit Kerntrümmern (Leukozytoklasie), fibrinoide Gefäßwandverquellung und Erythrozytenextravasation sowie in der DIF Nachweis von Immunglobulinablagerungen (IgG, IgM, IgA) perivaskulär. Es muss beachtet werden, dass IgM und IgG im Vergleich zu IgA im Gewebe deutlich rascher abgebaut werden und somit viele DIF-negative Vaskulitiden wahrscheinlich IgG/IgM-positive Vaskulitiden darstellen.

Ergeben sich in der Anamnese, der klinischen Untersuchung und den diagnostischen Untersuchungen Hinweise für weitere betroffene Organsysteme, muss die Diagnostik inkl. der Durchführung von bildgebenden Verfahren entsprechend ausgedehnt werden.

Befunde, welche auf das Vorliegen einer Systemvaskulitis hinweisen, sind ausgedehnte Hautmanifestationen (Ausbreitung der Purpura über der Gürtellinie, hämorrhagische und nekrotische Hautveränderungen, Livedo racemosa), ein reduzierter Allgemeinzustand, der Nachweis von IgA in der direkten Immunfluoreszenz oder der Labornachweis von ANCA.

Therapiemanagement

Nach Ausschluss wichtiger Vaskulitis-Imitatoren, allen voran Ausschluss einer Bakteriämie/Sepsis, stellt das Erkennen und Eliminieren von Vaskulitis-auslösenden Faktoren bzw. die Behandlung der zugrunde liegenden Erkrankung den ersten und wichtigsten therapeutischen Schritt dar.

Aufgrund des häufig günstigen Spontanverlaufs ist bei der unkomplizierten kutanen Kleingefässvaskulitis eine abwartende Haltung gerechtfertigt. Eine symptomatische Behandlung mit Kompressionstherapie, körperlicher Schonung, Hochlagern der Beine und allenfalls Lokalthherapie mit topischen Kortikosteroiden kann ein weiteres Ausbreiten der Hautläsionen verhindern und deren Abheilung fördern. Die grosse Mehrheit dieser Vaskulitiden heilt innert Wochen bis wenigen Monaten ab, Rezidive sind jedoch möglich.

Der vorübergehende Einsatz von systemischen Kortikosteroiden ist bei der kutanen Vaskulitis dann indiziert, wenn sich über Blasenbildung die Entstehung von Nekrosen und Ulzerationen an der Haut

Tab. 3: Empfohlene Vaskulitis-Basisdiagnostik (Indikation und Aussage)

- **Anamnese:** Symptome, Krankheitsverlauf, Medikamente
- **Klinische Untersuchung:** Allgemeinzustand inkl. Ganzkörperhaut- und Schleimhautstatus
- **Hautbiopsie einer frischen vaskulitischen Läsion (betroffene Gefäßkaliber, Eosinophilie)**
- **Hautbiopsie für direkte Immunfluoreszenz (DIF) (Nachweis von IgA/IgG/IgM)**
- **Laboranalysen:**
 - Differenzialblutbild (Hinweis für Infekt, Zytopenien, Eosinophilie, myeloproliferative Erkrankungen)
 - CRP, evtl. Blutsenkungsreaktion (Aktivitätsparameter)
 - Komplementfaktoren C3/C4 (Aktivitätsparameter, Komplementverbrauch)
 - Antinukleäre Antikörper (ANA), Rheumafaktor (RF) (Hinweis für Kollagenosen)
 - cANCA, pANCA (Hinweis für systemische ANCA-assoziierte Vaskulitiden)
 - Transaminasen (verminderter Abbau von Immunkomplexen bei Hepatopathie)
 - Hepatitis B/C-Serologie (potenzielle Antigene bei verschiedenen Vaskulitiden)
 - Eiweisselektrophorese /Immunfixation, evtl. Kryoglobuline (Hinweis für pathologische Eiweiße)
 - Urinstatus/Sediment, Serumkreatinin (Hinweis für Nierenbeteiligung, glomeruläre Ec, Proteinurie)
 - Stuhluntersuchung auf okkultes Blut (Hinweis für Darmbeteiligung)
- **Rachenabstrich (Nachweis von β -hämolyisierenden Streptokokken)**
- **Bildgebende Untersuchungen zur Suche nach Organbeteiligung (je nach Klinik und Verdacht)**

abzeichnet. Eine Behandlung mit systemischen Kortikosteroiden sollte nach wenigen Wochen wieder reduziert und abgesetzt werden. Die Lokaltherapie von Nekrosen und Ulzerationen richtet sich nach den Prinzipien des modernen Wundmanagements



Foto: Dr. med. Lisa Weibel

Abb. 3: Akutes hämorrhagisches Ödem des Kindesalters: 18-monatiger Patient, Vaskulitis auf die Haut beschränkt, Abheilung innert zwei Wochen unter topischen Steroiden

inkl. Débridement und feuchter Wundbehandlung. Selbstverständlich muss auch auf eine ausreichende Schmerzbehandlung geachtet werden. Bei schlecht heilenden vaskulitischen Ulzera liegt häufig nicht die Vaskulitis an sich, sondern eine gleichzeitig bestehende chronische venöse Insuffizienz oder arterielle Verschlusskrankheit zugrunde, die es zu behandeln gilt.



Fotos: Nobbe

Abb. 4: Eosinophile Granulomatose mit Polyangiitis (Churg-Strauss-Syndrom, ANCA-assoziierte Systemvaskulitis): 28-jährige Patientin mit bekanntem Asthma bronchiale, kutane und pulmonale Vaskulitis-Beteiligung, intensivmedizinische Behandlung mit hochdosierten systemischen Steroiden und im Verlauf Steroiddauertherapie in Kombination mit Azathioprin

Sollte es nach Steroidreduktion zu neuen Hautläsionen kommen oder der Verlauf der kutanen Vaskulitis chronisch rezidivierend sein, kann in einem ersten Schritt der Einsatz von Dapson oder Colchizin und in einem zweiten Schritt der Einsatz von Methotrexat, Azathioprin oder Ciclosporin als steroidsparende Alternative erwogen werden.

Bei Vorliegen einer Systemvaskulitis empfiehlt sich ein interdisziplinär abgestütztes Therapiemanagement. Nutzen und Nebenwirkungen der Therapie müssen individuell abgewogen werden. Bei schwerem Verlauf stehen Behandlungen mit hochdosierten systemischen Kortikosteroiden und in zweiter Linie mit Cyclophosphamid im Vordergrund. Als weitere Therapieoptionen kommen je nach Art und Schweregrad der Vaskulitis TNF-Blocker, Rituximab, intravenöse Immunglobuline oder die Plasmapherese zum Einsatz.



Dr. med. Stephan Nobbe

Dermatologisches Ambulatorium
Kantonsspital Frauenfeld
Pfaffenholzstrasse 4, 8501 Frauenfeld

Dermatologische Klinik
UniversitätsSpital Zürich
Gloriastrasse 31, 8091 Zürich
stephan.nobbe@usz.ch

Literatur:

1. Fiorentino DF: Cutaneous Vasculitis. J Am Acad Dermatol 2003; 48(3): 311–340.
2. Jennette JC, et al.: 2012 Revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. Arthritis&Rheumatism 2013; 65: 1–11.
3. Kinney MA, Jorizzo JL: Small-vessel vasculitis. Dermatologic Therapy 2012; 25: 148–157.
4. Schad K, et al.: Hypersensitivitätsvaskulitis. Schweiz Med Forum 2012; 12(11): 241–246.
5. Schäkel K, Meurer M: Kutane Vaskulitiden – Wege zur Diagnose. Hautarzt 2008; 59: 374–381.
6. Sunderkötter C, Roth J, Bonsmann G: Leukozytoklastische Vaskulitis. Hautarzt 2004; 55: 759–785.

FAZIT FÜR DIE PRAXIS

- Verschiedene Klassifikationssysteme und teils uneinheitlich verwendete Nomenklaturen erschweren die Übersicht.
- Die Immunkomplexvaskulitis mit perivaskulären IgG/IgM-Ablagerungen ist die häufigste Vaskulitisform. Sie bleibt meist auf die Haut beschränkt.
- Bei der Immunkomplexvaskulitis ist eine an den Unterschenkeln beginnende und nach proximal aufsteigende, palpable, nicht wegdrückbare Purpura typisch.
- Man sollte sich bei Diagnose und Therapie immer die Frage stellen, ob es sich um eine isoliert kutane Vaskulitis oder um eine Systemvaskulitis mit kutaner Beteiligung handelt.
- Nach Ausschluss wichtiger Vaskulitis-Imitatoren stellt das Erkennen und Eliminieren von Vaskulitis-auslösenden Faktoren bzw. die Behandlung der zugrunde liegenden Erkrankung den ersten und wichtigsten therapeutischen Schritt dar.

A RETENIR

- Les divers systèmes de classification et les nomenclatures utilisées parfois de manière hétérogène rendent la tâche plus difficile.
- La vasculite immunocomplexe avec accumulation périvasculaire d'IgG/IgM est la forme de vasculite la plus fréquente. Elle est essentiellement limitée à la peau.
- Dans la vasculite immunocomplexe, un purpura commençant au niveau des jambes et devenant proximal, palpable, persistant à la pression, est typique.
- Lors du diagnostic et du traitement, il faut toujours se poser la question de savoir s'il s'agit d'une vasculite cutanée isolée ou d'une vasculite systémique avec une atteinte cutanée.
- Après l'exclusion des principales pathologies imitatrices de la vasculite, la reconnaissance et l'élimination des facteurs déclencheurs de la vasculite ou le traitement de la maladie sous-jacente est la première étape thérapeutique et la plus importante.